

گزارش مقدماتی اولین جراحی جنین در ایران و خاورمیانه در بیمارستان مادر و کودک شیراز

دکتر علیرضا شمشیرساز*، دکتر حمیدرضا فروتن**

زمینه و هدف

اختلال لوله عصبی [Neural Tube Defect (NTD)] دومین بیماری شایع مادرزادی بعد از بیماری قلبی می باشد که ناشی از اختلال در بسته شدن لوله عصبی می باشد. به علت عدم مشاوره قبل از بارداری میزان مشاهده موارد NTD در ایران بالاتر از استاندارد جهانی به نظر می رسد. در ۸۵٪ موارد این عارضه در ناحیه پشتی کمر و پایین تر و در ۱۰٪ موارد در پشت و در بقیه موارد در ناحیه کمری دیده میشود. این عارضه در یک یا دو نوزاد از هر هزار تولد زنده دیده میشود. والدینی که فرزند اول آنان دچار این عارضه است، احتمال داشتن این مشکل در فرزند بعدی آنها ۱-۲٪ است.

پیدایش این ناهنجاری در اوایل حاملگی و در روزهای ۱۸ تا ۲۷ آن است. بر اساس وضعیت جنینی نمایان یا پنهان بودن بافت عصبی به دو نوع باز و بسته تقسیم می شود. نوع باز (Open-NTD) می تواند در هر قسمتی از سیستم اعصاب مرکزی ایجاد شود و همراه با نشت مایع مغزی نخاعی و تماس بافت عصبی با مایع آمنیوتیک گردد. در نوع بسته مغز به ندرت درگیر است و اغلب مربوط به اختلال مرحله ثانویه است و بافت عصبی قابل مشاهده نیست و نقص به خوبی اپی تلیالیزه شده و پوست روی آن را پوشانده است، اگر چه ممکن است پوست دیسپلازیک باشد.

آنومالی های مغزی در اختلالات لوله عصبی شامل آنسفالیت، انسفالوسل (مننگوسل، مننگومیلوسل) و

کرانیوراشستزیس توتال درمال و سینوس مادرزادی می باشد. آنومالی های مربوط به نخاع شامل اسپینابیفیدا، میلومنگوسل و مننگوسل، میلویشیزی، درمال سینوس مادرزادی، اختلالات لیپوماتو، اسپلیت کورد، لیپومیلومنگوسل و آژنری کودال می باشد.

عوامل متعدد محیطی و ژنتیکی در این پروسه دخیل است که به دنبال اختلال در بسته شدن لوله عصبی در هفته سوم تا چهارم حاملگی رخ می دهد. نوزادان آنسفالیت در روز اول بعد از تولد فوت می کنند، ولی در برخی موارد مثل اسپینابیفیدا نوزادان زنده مانده و دچار درجات متفاوتی از معلولیت مثل فلج اندام، بی اختیاری ادراری و مدفوع می شوند.

در گذشته بیشتر بر پیشگیری و تشخیص در دوران بارداری تکیه می شد و اسکن های روتین در دوران بارداری همراه با استفاده از مکمل های ویتامینی مانند فولات تا حدود زیادی از پیشرفت و یا ظهور این عارضه جلوگیری می کرده است. با این حال درمان قطعی برای این عارضه در دوران بعد از وضع حمل به صورت ترمیم بافت باز مانده با استفاده از مش و یا استفاده از فلپ های پوستی انجام می گرفت.

با پیشرفت تکنیک های و ابزارهای جراحی و همچنین افزایش قابلیت انجام جراحی محدود بر روی جنین در حین بارداری، تلاش در جهت ترمیم ضایعه نخاعی در دوران بارداری آغاز شد. پارالزی، اختلال در کنترل ادرار و مدفوع و

* نویسنده پاسخگو: دکتر علیرضا شمشیرساز

تلفن: ۰۰۱۷۲۰۹۳۵۴۴۴۰

* استادیار گروه جراحی زنان و زایمان، فوق تخصص جراحی جنین، دانشگاه هوستون تگزاس، بیمارستان تگزاس

** استاد گروه جراحی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی شیراز، بیمارستان مادر و کودک شیراز

Medicine به دعوت دکتر فروتن اولین عمل باز جنین را در منطقه پیش بردند. بیمار خانم ۲۲ ساله حاملگی اول با ۲۵ هفته و ۵ روز با تظاهر منگومیلوسل در جنین (T12-L5) همراه با کیاری بدون ونتریوکولومگالی و کلاپ فوت تحت عمل جراحی باز جنین قرار گرفت. در این عمل آسیب چهار سانتیمتری نخاع جنین به صورت باز ترمیم و مادر و جنین با حال عمومی مناسب بعد از ریکاوری تحت نظر قرار گرفت.

شرح عمل به صورت خلاصه: پس از ورود به حفره پریتونئال، تحت هدایت اولتراسوند محل دقیق جفت مشخص شد و موقعیت جنین معین گردید. محل مناسب جهت ورود به حفره رحمی مشخص شد، در ابتدا با فیتوسکوپ ۱/۶ میلیمتری وارد رحم شده و ارزیابی صورت گرفت که چون اندازه ضایعه بزرگ بود یک اینسیژن عمودی به طول ۶ سانتی متر داده شد. پرده های جنینی به دیواره رحم قلاب گشته و محل آسیب نخاعی با مانور جنین تحت دید مستقیم قرار گرفت. تزریق داخل عضلانی برای شل کردن عضلات جنین انجام شد. یک پیچ دورال در محل ضایعه قرار داده شد و محل آسیب با پوست جنین به صورت کامل پوشانده شد. بعد از ریکاوری مادر و جنین تحت نظر قرار گرفته و حال عمومی مادر و جنین پس از جراحی خوب گزارش شد.

حال عمومی مادر و جنین به صورت روزانه مورد بررسی و هرگونه تغییری به گروه جراحی در شیراز و مرکز جراحی جنین در تگزاس گزارش می گردد.

با توجه به پیچیدگی جراحی جنین و نوظهور بودن این علم، یک گروه حاذق جراحان جنین شامل جراح اطفال، جراح اعصاب و همچنین جراح زنان، اورولوژی کودکان، متخصصین قلب کودکان، متخصص بیهوشی، رادیولوژی، نوزادان و ژنتیک جهت انجام مداخله بر روی جنین هنگام بارداری در دانشگاه علوم پزشکی شیراز تشکیل شد. در نبود یک مرکز مجهز در منطقه، پایه گذاری این مرکز جراحی جنین در بیمارستان مادر و کودک شیراز در راستای بومی سازی و پیشرفت این علم نوپا حائز اهمیت می باشد (تصاویر ۱ و ۲).

هیدروسفالی شایع ترین مشکلات همراه کلینیکی می باشند. کند ذهنی شدید در ۱۰-۱۵٪ موارد دیده می شود. ۱۰-۱۵٪ موارد قبل از سن مدرسه می میرند، ولی اغلب تا بزرگسالی زنده می ماند. میانگین بهره هوشی ۵۰٪ افراد نرمال می باشد.

در فوریه ۲۰۰۳، موسسه ملی سلامت در آمریکا مطالعه بر روی ترمیم آسیب نخاعی در جنین را به صورت یک کارآزمایی بالینی تصادفی شده آغاز نمود، جراحی بر روی جنین بین ۱۹ تا ۲۵ هفتگی در دوران بارداری انجام گرفت و عمل سزارین در حدود ۳۷ هفتگی در مراکز تعیین شده انجام پذیرفت. در گروه کنترل نوزادان در ۴۸ ساعت بعد از وضع حمل مورد جراحی ترمیم نخاع قرار گرفتند. اطلاعات در مورد مادر و نوزادان در طول مطالعه و بعد از عمل جراحی برای ۲ سال و نیم جمع آوری گردید. دو داده مورد بررسی قرار گرفت. اولین بعد از ۱۲ ماهگی که مرگ یا استفاده از شنت مغزی و دومی در ۳۰ ماهگی به صورت امتیاز در سیستم موتور و حرکتی بوده است. نتایج مطالعه نشان داد که به صورت معنی داری جراحی حین بارداری منجر به بهبود وضعیت در مقایسه با جراحی بعد از وضع حمل می شد. علاوه بر اینها خطرات جراحی جنین با مزایایی که ترمیم زودرس نخاع داشت پوشیده می شد. به صورت ویژه مطالعه نشان داد:

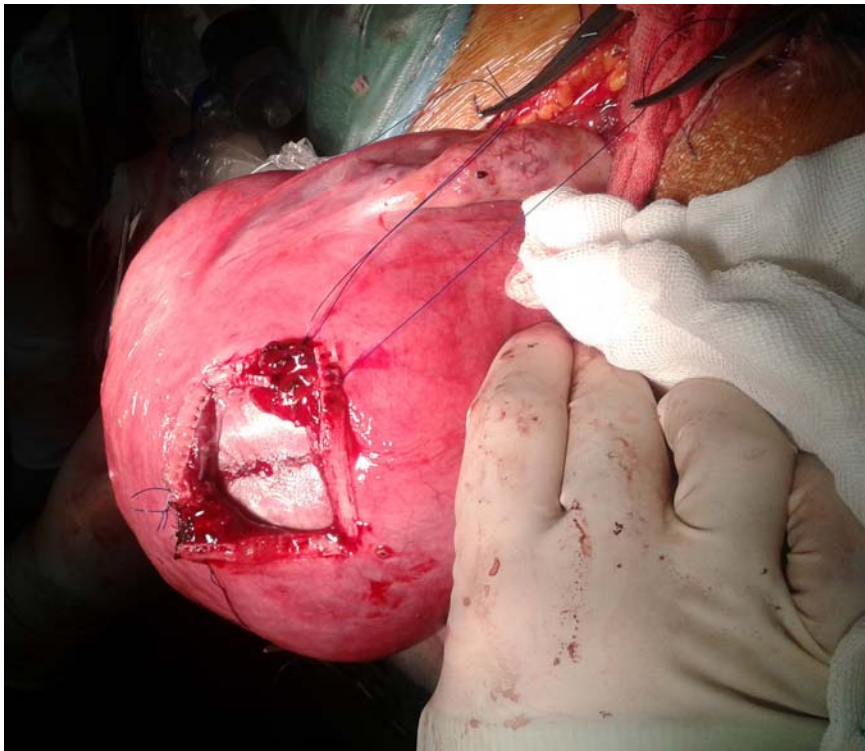
(۱) نوزادانی که تحت جراحی حین بارداری قرار گرفتند نصف نوزادانی که بعد از وضع حمل مورد جراحی قرار گرفتند نیاز به شنت مغزی داشته اند.

(۲) آنومالی کیاری در نوزادان با جراحی جنین کمتر بوده است.

(۳) سیستم امتیازبندی برای بررسی حرکتی پیشرفت دو برابری را در گروه جراحی داخل رحمی نشان داد.

به تازگی اولین مورد ترمیم آسیب نخاعی در خاورمیانه بر روی جنین در بیمارستان دانشگاه علوم پزشکی شیراز انجام پذیرفت. دکتر علیرضا شمشیرساز (Fetal Surgeon) Dr. Belfort و (Fetal Surgeon) از بیمارستان Texas Children's Hospital, Baylor College of

دکتر علیرضا شمشیرساز - گزارش مقدماتی اولین جراحی جنین ...



تصویر ۱- محل ترمیم مننگوسل در جنین ۲۵ هفته



تصویر ۲- انجام فتوسکوپی جهت بررسی ضایعه نخاعی